

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1970

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

ELBAZ MEYER

né le 22 Juillet 1942 à FES (Maroc)

Présentée et soutenue publiquement le:

A PROPOS D'UN CURIEUX RAPPORT ENTRE CHERUBISME
ET TUMEUR A MYELOPLAXES DU MAXILLAIRE

Président: Monsieur le Professeur CERNEA

éditée par l'imprimerie Junès à Boulogne



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41551515_0033

Année 1970

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

ELBAZ MEYER

né le 22 Juillet 1942 à FES (Maroc)

Présentée et soutenue publiquement le:

A PROPOS D'UN CURIEUX RAPPORT ENTRE CHERUBISME
ET TUMEUR A MYELOPLAXES DU MAXILLAIRE

Président: Monsieur le Professeur CERNEA



A mes Parents,

C'est grâce à vous qu'aujourd'hui
je puis présenter ce modeste travail.
Qu'il soit le témoignage de ma profonde reconnaissance et de mon affection.

A mes Soeurs

A mes Frères

A tous les miens

A tous ceux qui me sont chers.

A Monsieur le Professeur Cernéa

Nous le remercions de l'honneur
qu'il nous fait d'avoir accepté
la présidence de cette thèse.

A Monsieur le Professeur Grellet

Qui nous a particulièrement aidé
dans l'élaboration de ce travail.
Qu'il trouve ici l'hommage de notre
profonde gratitude pour la bienveil-
lance qu'il a su montrer à notre égard.

A Monsieur le Professeur Payen

Nous le remercions beaucoup de l'aide
qu'il nous a apportée à l'élaboration
de ce travail.

A Monsieur le Docteur Lambert
Médecin-Chef du Centre-Hospitalier de Montreuil

Oui m'a fait l'honneur de m'accueillir
dans son service et à qui va toute ma
reconnaissance.

A Monsieur le Docteur Marteau
Assistant

en reconnaissance des conseils qu'il
nous a prodigués.

Nous nous proposons de relater une histoire clinique assez curieuse.

En l'espace de six ans, trois membres d'une même famille, représentant trois générations en filiation directe, consultent pour des tumeurs mandibulaires.

Première observation: Madame E. 56 ans
consulte à Casablanca pour une tumeur de la portion postérieure de la branche horizontale gauche du maxillaire inférieur. Cette tumeur aurait eu un développement rapide après le port d'un appareil de prothèse inférieure. Cela a entraîné le déplacement de l'appareil et une biopsie pratiquée à Casablanca répond "épulis à cellules géantes".

La malade vue en Janvier à Paris présente une très discrète tuméfaction génienne inférieure gauche prémandibulaire.

A l'ouverture buccale, normale, on note une tumeur déformant la région alvéolaire de l'ancienne zone molaire (la malade est totalement édentée), un peu plus étendue vers le versant lingual. La muqueuse de recouvrement présente une ulcération postérieure à bords souples, légèrement saignants.

La palpation montre une tumeur dure, indolente, déformant plus la table interne que la table externe.

L'examen radiologique montre une lacune assez mal limitée dans la projection du bord antérieur de l'angle mandibulaire gauche, d'environ trois centimètres de long sur un centimètre de large, surtout visible sur le cliché face basse. Sur toutes les incidences les corticales sont conservées.

Le 9 Janvier 1962, sous anesthésie locale, excision de la tumeur passant en muqueuse saine à quelques millimètres des bords, découverte d'une niche osseuse dans laquelle la tumeur est contenue. En fin d'inter-

vention les limites osseuses sont très nettes.

L'examen histologique: l'examen après inclusion en paraffine confirme les résultats de l'examen peropératoire du 9 . 1 . 1963. Il existe une volumineuse masse tumorale homogène constituée par une prolifération conjonctive de type histiocytaire et fibroblastique avec de très nombreuses cellules géantes multinuclées, myeloplaxes. Cette lésion bien vascularisée avec des vaisseaux à paroi nettement définie est limitée en périphérie par une fibrose assez nette. Les prélèvements effectués en fin d'intervention intéressant le tissu cellulo-graisseux avec des glandes salivaires et du tissu musculaire, ne montrent pas de prolifération tumorale.

Il s'agit ici d'une tumeur à cellules géantes semblant bien limitée et ne présentant sur les coupes examinées aucun caractère histologique de malignité.

Deuxième observation: V.E. (la petite fille de madame E.) Mars 1965

Fillette de six ans adressée pour une tumeur de l'angle mandibulaire gauche d'apparition récente. Il y a deux mois on s'aperçoit pour la première fois d'une déformation de l'angle mandibulaire gauche. Un dentiste consulté fait quelques soins au niveau de g V et prescrit un bilan radiographique qui révèle l'existence en arrière du dernier germe dentaire, d'une zone kystique à bords bien limités et à cloisons intérieures.

Antécédants: Angines, otites, rhinopharyngites fréquentes. Sinon l'enfant se porte bien, travaille bien en classe. Développement staturo-pondéral normal pour l'âge.

Examen: On est en présence d'une fillette de six ans dont l'état général est excellent. Pas de notion d'amaigrissement, pas de fièvre.

Examen exo-buccal:

Face: faciès arrondi, discrète asymétrie faciale, la joue gauche est un peu plus saillante que la droite.

Téguments: R.A.S.

Articulation temporo-maxillaire: R.A.S.

Pas d'anesthésie labio-mentonnaire.

Adénopathies sous angulo-maxillaires bilatérales banales.

A la palpation on perçoit bien à gauche au niveau de la jonction angle-branché horizontale, une voussure dure faisant corps avec la mandibule.

Examen endo-buccal:

On retrouve cette tuméfaction vestibulaire très dure se prolongeant assez loin en avant dans le vestibule, indolore.

L'examen du côté opposé retrouve aussi une nette augmentation de volume de l'angle en épaisseur, mais cependant moins importante qu'à gauche.

Les tables internes sont normales. L'examen des muqueuses est strictement normal.

Examen dentaire:

6	V	IV	III	II	I	I	II	III	IV	V
V	IV	III	II	I	I	II	III	IV	V	

Rien de particulier à l'examen dentaire, aucune anomalie de position ni de mobilité. L'examen général est strictement normal.

Au total: déformation bilatérale des deux angles et des branches horizontales de découverte récente, chez une enfant de six ans sans altération de l'état général ni fièvre. A la radio: images kystiques multiloculaires des deux maxillaires inférieurs, plus absence des germes de douze ans inférieurs.

Le diagnostic de chérubisme est posé d'une façon formelle.

Traitement: Abstention totale, à suivre tous les six mois.

Le 13 Février 1968

- Aspect à peu près semblable
- Denture mixte normale

Actuellement la déformation a assez bien régressé.

Troisième observation: Monsieur E. 43ans fils de Madame E. (Obs.I)
et père de V.E. (obs.2) consulte à son tour en Février 1968.

Il ya un mois découverte d'une tuméfaction de la région premolaire inférieure droite déplaçant un appareil de prothèse. Tuméfaction mollassse recouverte d'une muqueuse bleue, paraissant à l'examen, enchassée dans l'os. A la radio, lacune osseuse de deux centimètres paraissant bien limitée dans la zone postéro-inférieure; en avant la lamina dura postérieure de la deuxième premolaire a complètement disparu; cette dent constitue la limite antérieure de la lacune. au-dessous de la lacune le trou mentonnier est bien visible, séparé par une mince lamelle osseuse.

Le 19 Février 1968 excision et ablation d'une tumeur friable et molle peu adhérente à l'os. Ablation d'une partie de la table externe

Biopsie du maxillaire inférieur:

Les prélèvements effectués à partir de cette pièce opératoire intéressent une prolifération histiocytaire et fibroblastique, renfermant de nombreuses cellules géantes multinucléées du type myeloplaxe. Les cellules géantes sont surtout groupées autour des capillaires dilatés à endothélium turgescent permettant de penser à une lésion en poussée évolutive. Cependant la formation tumorale est bien limitée par des épaisses cloisons fibreuses réalisant de petits nodules.

Il s'agit ici d'une lésion qui rentre dans le cadre des tumeurs à cellules géantes des maxillaires. La structure, la disposition des nodules fait penser ici à une lésion peu évolutive. L'importance de la prolifération conjonctive fibro-blastique est nettement différente de celle qui s'observe au cours des biopsies pratiquées pour le cherubisme. Il est particulièrement intéressant de noter la succession de ces lésions dans la même famille. Il n'y a aucun caractère suspect de malignité sur les coupes examinées.



1°/ obs.(1) Mme E. 56 ans
Tumeur à myéloplaxes



2°/ obs.(2) Melle E.V. 6 ans
Chérubisme



3°/ obs.(3) Mr E. 43 ans
Tumeur à myéloplaxes



4°/ obs.(2) Melle E.V. 6 ans : chérubisme

Nous sommes donc en présence de deux malformations des maxillaires chez trois personnes de la même famille pour lesquelles deux diagnostics différents sont posés :

- chérubisme chez la petite fille
- tumeur à myeloplaxes chez son père et sa grand'mère paternelle.

Revoyons quelque peu les principaux aspects de ces deux affections.

LE CHERUBISME

Définition:

Dysplasie osseuse familiale et héréditaire touchant électivement les maxillaires de façon bilatérale et symétrique le plus souvent.

Maladie apparue dans l'enfance regressant habituellement à la puberté.

Historique :

1938: JONES l'a décrit le premier d'une façon évocatrice:

"les joues pleines et rondes et le regard dirigé vers le haut donnent à ces enfants une singulière apparence grotesque, une apparence chérubique. Si on veut désigner cette maladie par un terme très court et descriptif celui de cherubisme semblerait très approprié."

Frequence:

Une centaine de cas publiés en fait maladie peut-être ignorée dans ses formes frustes.

Ubiquité:

Une étude sur vingt et une familles montre qu'aucune ethnie ne semble épargnée.

Génétique :

ANDERSON, MAC LONDON, à propos d'un travail sur 65 cas se rapportant à vingt et une familles ont émis certaines hypothèses:

- l'hérédité du cherubisme serait liée à la mutation d'un gene autosomique dominant.

- Ce gene autosomique aurait une pénétrance variable:

 - 100 pour 100 chez les sujets mâles

 - 50 à 70 pour cent chez les sujets femelles.

CLINIQUE:

Ces enfants ont toujours un état général bien conservé, des fonctions psychiques et intellectuelles normales. L'aspect clinique proprement dit est variable. Dans tous les cas

Atteinte symétrique des deux branches montantes de la mandibule responsable de l'aspect joufflu de la face inférieure. Adénopathies sous maxillaires et jugulo-carotidiennes fermes mobiles, indolores.

Parfois, Atteintes du maxillaire supérieur, du plancher de l'orbite entraînant des signes classiques quoique rares:

- regard dirigé vers le haut.

- ligne blanche de sclérotique entre iris et paupière inférieure

- hypertélorisme.

Fait de grande valeur, ces lésions osseuses malgré leur volume parfois important n'entraînent aucune douleur, spontanée ou provoquée.

Le nerf mentonnier est remarquablement respecté. Aucun déficit sensitif facial n'est retrouvé.

A l'examen endo-buccal: ouverture de la bouche en général facile atteinte de toute la branche montante de la mandibule qui est augmentée de volume dans les sens de la largeur et de l'épaisseur. Les vestibules sont comblés dans les régions molaires. En cas d'atteinte maxillaire supérieure les tubérosités débordant du côté palatin donnent l'aspect classique en rideau, en V inversé. La denture est le plus souvent perturbée:

malposition

malformation s dentaires.

absence totale d'une ou plusieurs dents entraînant tardivement des troubles de l'articulé dentaire.

RADIOLOGIE

A la radio: clichés crâne de face,défilés, films mordus, on a la surprise de découvrir des images radioclaï res,polykystiques bilatérales très extensives, avec quelques cloisons de refend. La corticale est réduite à un mince liseré. Le condyle est respecté. Le maxillaire supérieur quand il est touché, présente les mêmes aspects.

Les anomalies dentaires sont particulièrement nettes : inclusion de dents, absence d'un ou plusieurs germes. L'atteinte humérale, costale; iliaque, signalée dans plusieurs observations obligera à pratiquer des radios de tout le squelette.

BIOLOGIE

Les examens courants

Numération formule sanguine

Vitesse de sédimentation

Bilan phosphocalcique

sont pratiquement toujours normaux.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Typiquement l'histologie répond: prolifération histiocytaire et fibroblastique très dense riche en fibres collagènes renfermant de place en place des cellules géantes peu nombreuses mais disposées très irrégulièrement, formant de petits amas ou nids. Parfois quelques foyers ossifiés ou calcifiés. En fait très souvent, l'anatomo-pathologiste découvre une pullulation de cellules géantes appelées suivant les cas myélopaxes, ostéoclastes, tous éléments plutôt en faveur du diagnostic de tumeur à myélopaxes, groupe assez mal défini sur lequel nous aurons l'occasion de revenir.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Dans sa forme typique le diagnostic est le plus souvent facile:

l'atteinte maxillaire bilatérale, le contexte familial évoquent le

chérubisme. On peut toutefois discuter l'hyperostose familiale symétrique de FRANGENHEIM

Dans les formes unilatérales non exceptionnelles c'est le diagnostic de tumeur à cellules géantes qui nous retiendra en effet, les signes

cliniques, radiologiques, et histologiques ne départagent que très difficilement ces deux affections. Il semble alors qu'on se base sur la notion d'âge du malade, de traumatisme éventuellement. Le diagnostic de tumeur à cellules géantes étant quasi impossible avant l'âge de vingt ans.

EVOLUTION PRONOSTIC

C'est une affection essentiellement bénigne puisque passé l'âge de la puberté elle a une tendance remarquable à l'involution spontanée

TRAITEMENT

L'abstention thérapeutique semble l'attitude la plus sage. Dans les rares cas où l'affection est mal supportée, occasionnant une gêne à la parole, à la respiration, des déformations inesthétiques, source de conflits psychologiques on peut être amené à pratiquer une résection ou un remodelage osseux.

PATHOGENIE

On a accusé tour à tour

- un trouble embryologique
- un dysfonctionnement endocrinien, thymique
- un trouble de l'hémostase, les lésions géodiques n'étant qu'un processus de résorption de petits hématomes intra-osseux.
- une hyperactivité ostéoclasique, les cellules géantes étant alors des ostéoclastes.

TUMEUR A MYELOPLAXES OU TUMEUR A CELLULES GEANTES DU MAXILLAIRE

Définition:

lésion osseuse a évolution locale destructrice, soufflant la corticale macroscopiquement formée d'un tissu rouge brun plus ou moins hémorragique, microscopiquement constituée d'un tissu de granulation vascularisé, parsemé de myéloplaxes ou cellules géantes.

Lésion essentiellement bénigne, à tendance marquée à la récidence, moins souvent heureusement à la dégénérescence maligne.

Cette définition est donc purement histologique et il nous faut d'ores et déjà envisager les aspects anatomo-pathologiques de cette tumeur.

Anatomo-pathologie:

Le myéloplaxe, cellule géante multinucléée de trente à cent microns, les noyaux au nombre de dix à trente sont groupés au centre du plasmode chaque noyau contient un à deux nucléoles. Le cytoplasme finement granuleux est basophile à la périphérie, acidophile au centre.

Le tissu de granulation ou stroma, constitué de:

- Petites cellules arrondies, fusiformes à cytoplasme basophile, à noyau riche en chromatine, semblant disposées en faisceaux
- Fibrilles collagènes dessinant un fin réticulum
- Vaisseaux capillaires très abondants
- De leucocytes, histiocytes et parfois de lamelles osseuses.

C L I N I Q U E

Age

Il semble que tous les auteurs n'étant pas d'accord sur la définition même de la lésion, l'âge considéré varie très sensiblement.

Pour JAFFE et LICHTENSTEIN:

Le granulome de 10 à 30 ans

La tumeur vraie jamais avant 20 ans

Fréquence et localisation

toutes les statistiques admettent une fréquence de dix pour cent environ pour la seule localisation maxillaire. Les autres localisations s'établissent comme suit:

- 50% au membre inférieur
- 25% au membre supérieur
- 15% pour le reste du squelette

En définitive, deux ordres de fréquence:

Les os longs et en particulier les épiphyses fertiles (près du genou,
loin du coude)

Les maxillaires: os courts et superficiels.

C'est bien sûr ces derniers qui nous retiennent ici.

Symptomatologie:

C'est le plus souvent pour une tuméfaction unilatérale déformant la face apparue insidieusement et progressivement que le malade est amené à consulter. A l'examen la tuméfaction siège à la partie moyenne de la branche horizontale au maxillaire inférieur, dans la région antrale au maxillaire supérieur. C'est une tuméfaction dure, indolente faisant corps avec l'os.

Les téguments en regard sont le siège d'une circulation collatérale intense. Il n'existe aucune douleur provoquée, aucun trouble de la sensibilité, en particulier le nerf dentaire est respecté. En règle on ne retrouve pas d'adénopathies.

Le tableau est loin d'être toujours aussi bénin et quelquefois la tumeur s'exteriorise d'emblée à la bouche, entraînant hémorragie, infection. L'étude soigneuse des dents recherche leur mobilité, leur déplacement leur vitalité. La conservation de celle-ci plaide en faveur d'une tumeur indépendante du système dentaire .

R A D I O L O G I E

L'image caractéristique de lacune à limites floues, à contours arrondis, parcourue de fines lignes de refend donnant l'aspect en "nid d'abeilles" est loin d'être la règle; le plus souvent c'est une image d'osteolyse diffuse mal limitée. On s'aidera de tomographies dans les cas difficiles. Quoiqu'il en soit, un point est important, il n'y a pas de réaction périostée, la corticale de l'os paraît soufflée. Cet aspect est en faveur d'une lésion bénigne.

B I O L O G I E

Le professeur DE CHAUME, ayant rapporté la fréquence des troubles sanguins dans les tumeurs à myéloplaxes, "d'affections générales retentissant sur la crase sanguine" il est de bonne règle de demander un bilan général:

Numération formule sanguine

Valeur globulaire

Temps de saignement, temps de coagulation, taux de prothrombine

Cuti-réaction, B.W.

On ne saurait terminer ce bilan sans une recherche soigneuse d'un trouble phosphocalcique, connaissant la fréquence des tumeurs à cellules géantes de l'hyperparathyroidisme:

Calcium sanguin, urinaire

Phosphore sanguin, urinaire

Phosphatases alcalines

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Le diagnostic de tumeur à cellules géantes, nécessite la concordance des signes à la fois cliniques et radiologiques et biologiques. Il va sans dire que tous ces éléments s'ils permettent une orientation diagnostique ne sauraient en aucune façon se passer de l'examen fondamental qu'est la biopsie osseuse faite le plus près possible de la date de l'intervention. C'est elle qui permet d'éliminer de nombreuses affections:

D'origine dentaire: - kystes radiculo-dentaires

-ostéites

-adamantinomes

D'origine non dentaire: -angiomes

-chondromes

-sarcomes

Maladies générales: - Paget localisé

- ostéopathie fibreuse type JAFFE -LICHTENSTEIN
_RECKLING HAUSEN

E.V.O.L.U.T.I.O.N.

Nous avons déjà évoqué la possibilité d'extériorisation à la bouche avec rupture de la corticale entraînant des hémorragies. L'infection est une complication également fréquente. Reste à savoir si elle est secondaire à l'ouverture de la tumeur ou bien si c'est elle-même qui par son caractère irritatif entraîne secondairement la néo-formation; nous reviendrons sur ce sujet brûlant au chapitre étiopathogénique .

Que dire de la guérison spontanée il semble qu'elle ait pu être observée dans quelques cas. Plus délicate est la question de la récurrence; de la ^e dégénérescence maligne. Nous y reviendrons lors de l'étude des classifications.

T R A I T E M E N T

Le traitement est assez bien codifié actuellement. Dans une première phase de préparation à l'intervention, il convient de réparer les troubles sanguins par des injections d'extraits hépatiques, de petites transfusions répétées.

La chirurgie proprement dite utilise deux méthodes:

- le curetage de la lésion, associé à l'électro-nécrose des parois de la cavité résiduelle.
- les resections, méthodes très mutilantes, associées aux greffes.

Que penser de la radiothérapie: à forte dose elle semble contre-indiquée car tenue pour responsable de dégénérescence tardive. A faible dose elle est d'un appoint non négligeable en post-opératoire.

ETIOPATHOGENIE -CLASSIFICATION

D'innombrables théories se sont faites jour depuis que ROBIN en 1850 a décrit cette affection sous le nom de tumeur à myeloplaxes (par analogie aux cellules rencontrées dans la moelle osseuse)

A cette époque elle était considérée comme une tumeur maligne.

NELATON en 1860 parle " d'une nouvelle espèce de tumeur bénigne des os ou tumeur à myeloplaxes"

Actuellement les opinions émises sont très tranchées et l'on peut les classer en trois grands groupes:

- Théorie dystrophique
- Th éorie hyperplasique
- Théorie néo-plasique

Dystrophie.

La tumeur serait la traduction osseuse d'une maladie de système en réponse à un dysfonctionnement endocrinien: parathyroïdien (comme dans la maladie de RECKLINGHAUSEN), thyroïdien.

Il semble que d'après les recherches faites jusqu'à présent on ait rarement pu mettre en évidence ces troubles endocriniens; il est à noter toutefois que dans quelques cas un adénome parathyroïdien sans déséquilibre phosphocalcique patent ait pu être mis en évidence chez des patients suivis pour une tumeur à myeloplaxes.

Pour d'autres la dystrophie ne serait qu'une réponse exagérée à un traumatisme local.

HYPERPLASIE : Granulome

Les tenants de cette th éorie tiennent compte de deux facteurs étiologiques associés: d'une part l'irritation traumatique, inflammatoire, d'autre part le terrain:

- tare sanguine en rapport avec toutes sortes d'affections
 - hémogénie, hémophilie
 - grossesse, ménopause, déséquilibre endocrinien
 - affection chronique: tuberculose, syphilis

C'est l'association des deux facteurs: tare sanguine, traumatisme qui engendrant un hématome à répétition, développe une prolifération de cellules myéloplaxiques.

Enfin théorie très à l'honneur actuellement:

Théorie tumorale ou néoplasique

Défendue par JAFFE et LICHENSTEIN aux Etats-Unis. Pour eux il y a deux sortes de lésions qui n'ont entre elles que des rapports de similitude mais n'ont en fait rien de commun du point de vue pathogénique: d'une part le granulome réparateur à cellules géantes d'autre part, la tumeur à cellules géantes.

Voi ci ce que dit JAFFE du granulome réparateur à cellules géantes:

'En général interprété comme une tumeur à cellules géantes et non distingué des lésions tumorales souvent agressives qui sont observées spécialement aux extrémités des os longs et qu'on appelle à juste titre tumeur à cellules géantes. En fait la lésion en question ne fait que mimer seulement la tumeur à cellules géantes et il vaudrait mieux ne plus s'y référer comme à une tumeur à cellules géantes.

La lésion n'est pas un néoplasme au vrai sens du mot mais représente

Plutôt une réaction de réparation locale. Il est difficile de reconstruire mentalement sur la base d'une lésion mature les stades successifs de la réparation, processus granulomateux qui a pris place. Cependant il semble clair que les cellules géantes observées dans le tissu lésionnel ont une relation avec la survenue de l'hémorragie et ne sont pas des éléments d'une prolifération tumorale".

Pour lui d'autre part, du point de vue radiologique le granulome sourdille mais ne perfore jamais la corticale. Du point de vue anatomo-pathologique " le stroma, très lâche, est composé de petites cellules fusiformes, on note une grande extravasation hémorragique. Les cellules géantes multinucléées sont éparses, petites et inégalement distribuées et souvent amassées dans des aires d'hémorragie. On note aussi quelques champs d'œdème et de kystisation. Sous des lobules de ce tissu on peut voir ici et là un certain trabeculae délicat d'os ou d'ostéoïde nouvellement formé. C'est une lésion bénigne qui conduit directement au curetage".

Pour JAFFE et LICHTENSTEIN la vraie tumeur à myeloplaxes n'est pas un "hématome organisé ", mais une prolifération néoplasique développée à partir du tissu mésenchymateux indifférencié voisin.

Les cellules du stroma ont pour eux la plus grande importance, les cellules géantes étant d'un moindre intérêt.

Ils estiment que toute la confusion actuelle résulte de la trop grande considération donnée aux cellules géantes et de leur identification erronée en ostéoclastes. Peu importe que les cellules géantes se comportent comme des ostéoclastes, la véritable lésion néoplasique est la pullulation des petites cellules jeunes développées à partir du tissu mésenchymateux indifférencié voisin.

C L A S S I F I C A T I O N

Les classifications sont très nombreuses et l'on peut dire que chaque auteur a sa propre classification tant les avis diffèrent. Nous en retiendrons deux :

- Celle de JAFFE LICHTENSTEIN PORTIS (1940)

Type I bénin cinquante pour cent des cas: pronostic favorable

Type II agressif 35% pouvant récidiver ou dégénérer en

Type III malin 15% sarcomes d'emblée

-Celle de HELLNER (1954)

1°- Tumeur à myeloplaxes typique et sans aucun doute bénigne

2°- Kyste juvénile et formes de passage aux tumeurs à myeloplaxes

3°- Altération réactionnelle des os faisant croire à des tumeurs à myeloplaxes.

4°- Tumeurs à myeloplaxes sarcomateuses

Ces deux affections ont entre elles à priori une certaine ressemblance en effet, certains caractères leur sont communs, d'autres semblent les opposer.

Ceux qui les rapprochent:

- le siège : les maxillaires
- la clinique: tuméfaction osseuse indolore; faisant corps avec l'os
- la radiologie : mêmes images claires d'ostéolyse, à cloisons de refend; refoulant la corticale sans la détruire
- l'anatomie pathologique: la prolifération fibroblastique, les cellules géantes rencontrées en plus ou moins grand nombre

Ceux qui les différencient:

- la bilatéralité dans le chérubisme , l'unilatéralité dans l'autre
- l'âge: avant la puberté pour le chérubisme, après vingt ans pour la tumeur à cellules géantes.
- Enfin l'hérédité formelle dans le chérubisme que l'on ne trouve pratiquement jamais dans l'autre.

Une revue de la littérature concernant le chérubisme montre que le plus souvent les auteurs dans des cas cliniquement typiques de chérubisme ont étiqueté ces lésions " tumeurs à cellules géantes " en se référant au résultat

de la biopsie. Les tumeurs à cellules géantes étant alors considérées comme un fourre-tout , histologiquement non spécifique.

Qu'en dire des cas où le chérubisme est unilatéral, éventualité retrouvée plus d'une fois?

Pour illustrer la complexité du diagnostic à ce stade, rappelons une observation publiée en 1962 par Monsieur DECHAUME et collaborateurs.

En Mai 1950 une fillette de onze ans et demi Mademoiselle H. présentait une tuméfaction du maxillaire inférieur droit datant de 3 ans et évoluant de façon insidieuse.

Les clichés radiologiques en imposaient pour un améloblastome, révélant la présence de couronnes de la deuxième prémolaire et d'une deuxième molaire incluse, séparées par une volumineuse bulle de 2,5 centimètres de diamètre. Une deuxième bulle plus petite entourant la deuxième molaire, une troisième plus petite encore se trouvant plus haut et plus en arrière, au niveau de la branche montante. Les germes de D.6 et D.8 étaient absents.

Deux biopsies successives permettaient de noter dans une partie du fragment de nombreuses cellules du type myéloplaxe dans un stroma très vasculaire. Le diagnostic d'adamantinome était formellement écarté. Celui de tumeur à cellules géantes semblait très probable.

Après un traitement radiothérapique soutenu, la tumeur a fini par céder. La malade était alors perdue de vue.

En 1962 elle consulte à nouveau non pour elle mais pour son fils, cinq ans, qui lui présente un chérubisme absolument typique.

Un diagnostic rétrospectif est alors envisagé récusant celui de tumeur à cellules géantes, admettant celui de chérubisme unilatéral. En fait, il semblerait qu'actuellement on soit plus en faveur du premier diagnostic ce qui ramènerait alors cette observation au cas qui nous préoccupe

5°/ Melle H. 13 ans
Tumeur à myéloplaxes?



6°/ son fils 6 ans
Chérubisme.

Dans nos observations le problème est un peu différent. Que nous apporte l'enquête familiale effectuée sur les trois générations?

La grand'mère :

en ce qui la concerne on ne peut avoir que des présomptions mais il semble bien que ce soit elle qui ait transmis le gene : en effet,

- une photo à l'âge de 15 ans nous montre un maxillaire inférieur très évasé pouvant être assez typique de chérubisme.

-elle n'a jamais eu de dents de sagesse

Le père :

étant enfant il avait été fortement question de l'opérer de deux tuméfactions du maxillaire inférieur qualifiées à l'époque " exostoses ". finalement l'opération avait été refusée par les parents et tout était rentré dans l'ordre après sa puberté.

Les autres membres de la famille:

soit cinq frères et quatre soeurs. On ne retrouve pas grand'chose si ce n'est des troubles dentaires extrêmement fréquents. Dans un seul cas seulement, une présomption de chérubisme chez un des frères de 27 ans actuellement. En effet, étant gosse on disait souvent de lui "qu'il avait des bonbons dans la bouche" D'autre part, il n'a jamais eu plus de 24 dents. Actuellement il présente deux tuméfactions géniennes stables sans aucun caractère pathologique à la radio.

Parmi les douze petits - enfants (troisième génération) un seul cas typique la benjamine notre observation numéro 2.

Quelques troubles dentaires notamment des inclusions chez sa soeur ainée mais rien de très typique à la radio. Chez sa soeur cadette, non plus nous ne retrouvons rien à la radio.

Pour en revenir à nos trois observations: le diagnostic de chérubisme est catégorique chez la fillette, rétrospectif chez son père et sa grand-mère. Que penser alors de l'apparition chez ces derniers de "tumeurs à cellules géantes" ?

S'agit-il

- d'une "récidive tardive de chérubisme" ?
- d'un granulome réparateur à cellules géantes en faveur duquel plaiderait le port de prothèse en vitalium?
- D'une tumeur vraie à cellules géantes et là alors que penser de l'hérédité?

En l'état actuel de nos connaissances il nous semble impossible de trancher.

Qu'il nous soit permis de proposer une explication dans le cas particulier. En admettant l'hypothèse d'un trouble embryologique au niveau des maxillaires induit par le gène anormal, en admettant le peu d'évolutivité spontanée de la lésion qui dans la majorité des cas cicatriserait à la puberté, imaginons certains ilots cellulaires anormaux n'ayant pas régressé et restant là à l'état quiescent, sans traduction clinique ni radiologique. Survient un traumatisme appuyé, prolongé, les ilots se mettent alors à proliférer d'une manière anarchique entraînant l'éclosion d'une véritable tumeur particulièrement agressive cette fois et qui aurait alors à ce moment tous les caractères des tumeurs à cellules géantes.

C O N C L U S I O N

L'étude de deux cas de tumeurs à cellules géantes ou du moins de deux lésions étiquetées comme telles dans une famille atteinte de chérubisme nous ont amenés à revoir les notions actuelles concernant d'une part le chérubisme:

lésions fibro-géodiques bilatérales des maxillaires, héréditaires, se transmettant sur le mode dominant, caractérisées histologiquement par un tissu granuleux, parsemé de cellules géantes.

d'autre part la tumeur à myéloplaxes du maxillaire:

d'étiopathogénie très controversée, où trois théories particulièrement divergentes s'affrontent, sans que l'on puisse déterminer encore s'il s'agit d'une dystrophie, d'une réaction à un traumatisme, une infection chez un sujet prédisposé, d'une prolifération tumorale.

Les critères histologiques nous ont semblé encore insuffisants pour pouvoir trancher dans le cas précis entre granulome réparateur et prolifération tumorale.

Par ailleurs il nous semble intéressant dorénavant de procéder à une enquête à la recherche d'un chérubisme latent devant toute tumeur à cellules géantes, de surveiller enfin régulièrement les "chérubins" pour dépister la survenue éventuelle d'une tumeur à myéloplaxes.

BIBLIOGRAPHIE

- AILLANOS ostéo-dystrophie fibreuse familiale multiloculaire bimaxillaire
avec anomalies dentaires très prononcées . Rev.stom 1960 6I
- ANDERSON MAC LANDON chérubism hereditary fibrous dysplasia of jaws
genetic considerations O surg vol 15 suppl 2 1962
- ANDERSON S.R. giant cell tumors and allied affections in bone with référen
ce specially to their malignancy Acta Radiol 26 - II - 35 -1945
- ALLENS un granulome à cellules géantes de la mandibule avec caractère
réparateur oral surg 10- II - 16 - 1957
- ARDOUIN le fibro-géodisme bi-mandibulaire héréditaire et la dysplasie
fibreuse des os. Rev. laryng. N°5 et 6
- BERARD et PINEL Tumeur centrale à myelo du maxillaire sup
Oto laryng 74 82I 825 1957
- BERGER Tumeur à cellules géantes centrale solitaire des maxillaires
J. Oral surg 5. 154- 167 1947
- BERNICK les tumeurs à cellules géantes des maxillaires
J. Oral surg 6 324 - 330 1948
- BERNIER- CAHN les granulomes guérissables à cellules géantes périph
J. Am dent ass. 49 147- 148 1954
- BRUCE gonflements fibreux intra-osseux familiaux des machoires
oral surg 6 995 1953
- JAFFE giant cell réparate granulome, traumatique bone syst and
fibrous dyspl in the jaw bones oral surg 157 1953
- JAFFE la tumeur à cellules géantes de l'os (ostéoclastome)
délimit path and implic cliniques inhérentes
Ann ROY Coll Surg England 13, 343,355 1953
- JAFFE LICHTENSTEIN PORTIS giant cell tumor of bone arch of pathol
30 993 1940

- JONES maladie kystique multiloculaire familiale des maxillaires
A. M. J. cancer I7 946 - 950 I933
- JONES le chérubisme
J. Bone surg 92 334 I950
- HOLLAND - M088s TUMEUR à cell géantes du maxillaire
J. Oral surg deux 333 - 335 I953
- LANDY Kystes anévrismatiques et tumeurs à cell géantestelang iect
recidiv des os. minerva stom 8 579- 588 I957
- LEBOURG ostéite fibreuse mandibulaire, hyperostose symétrique
familiale de FRANGENHEIM orthod et rest max fac I946
- LICHTENSTEIN Tumeurs à cell géantes des os état actuel du diagnosti
et du traitement J. of bone J. s. 33 A I43 I95I
- MORIN les tumeurs cent, à myélo des maxillaires
thèse Paris 647 I95I
- PADOVANI les tumeurs des os revue du prat 4 973 I954
- PARANT VIGNEUL : Les tumeurs à tendance recidivante des maxillaires
cancer excepté rapp I5 congrès F.R. de stom 57
- PERRIER à ptopos d'une tu meur à myelo de la mastoïde. les tumeurs
à myelo de la tête et du cou. Thèse Paris I956
- RADCLIFF - FRIEDMANN : granulome à cellules géantes de machoire
B British journ surg 45 I956
- THOMPSON tu meur à cellules géantes sous périostées, hématome sous-
périostées ossifiant, kyste osseux anévrismatique
journ bone joint surg 36 A. 28I - 29I I954
- TRIFFAUD, FAYSSE PAPILLON : les tumeurs à myelo des os ou tumeurs à
cell géantes rev chir orthop 42 4I3 - 5I3 -840 -I956
- UMIKER, GERRY pseudi tumeur à cellules géantes de la machoire
(granulome réparateur) oral surg 7 I954
- WALDRON tumeur bilat à cell géantes dans une famille.
Oral surg 7 I98- 207 -I95I
- WALDRON Tumeur à cell géantes des os maxill oral surg I953

vu le Président de thèse
Professeur CERNEA

VU Le Doyen Honoraire
Administrateur Provisoire
de la Faculté de Médecine de Paris
Georges BROUET

VU et PERMIS D'IMPRIMER
LE RECTEUR DE
L'ACADEMIE DE PARIS
MALLET

